

Iwona Malinowska-Lipień¹, Agata Reczek¹, Tomasz Brzostek¹,
Teresa Gabrys¹, Julia Polkowska², Ewa Kawalec¹

¹Zakład Pielęgniarstwa Internistycznego i Środowiskowego, Instytut Pielęgniarstwa i Położnictwa, Wydział Nauk o Zdrowiu
Collegium Medicum Uniwersytetu Jagiellońskiego w Krakowie

²Absolwentka Wydziału Nauk o Zdrowiu Collegium Medicum UJ, studia magisterskie, kierunek pielęgniarstwo

P

roblemy zdrowotne chorego z niedokrwistością aplastyczną

Health problems of a patient with aplastic anemia

STRESZCZENIE

Niedokrwistość aplastyczna jest stanem głębokiego upośledzenia czynności krwiotwórczej szpiku. W konsekwencji doprowadza do wystąpienia pancytopenii. Objawy kliniczne prezentowane przez chorych wynikają z rodzaju uszkodzeń szpiku, a nierzadko choroba jest rozpoznawana przypadkowo podczas badań kontrolnych.

Celem pracy jest przedstawienie problemów zdrowotnych chorego z ciężką niedokrwistością aplastyczną.

Problemy Pielęgniarstwa 2012; 20 (1): 119–125

Słowa kluczowe: niedokrwistość aplastyczna, pancytopenia, problemy zdrowotne chorego

ABSTRACT

Aplastic anemia is a state of profound bone marrow hematopoietic impairment. As a consequence, leads to the occurrence of pancytopenia. Clinical symptoms are related to the main bone marrow damage, or incidentally the disease is diagnosed during screening.

The aim of this study is to present the health problems of a patient with severe aplastic anemia.

Nursing Topics 2012; 20 (1): 119–125

Key words: aplastic anemia, pancytopenia, patient's health problems

Wstęp

Niedokrwistość aplastyczna (AA, *aplastic anemia*) jest chorobą stwierdzaną stosunkowo rzadko. Zapadalność na nią różni się w poszczególnych częściach świata, występuje znacznie częściej w krajach dalekiego wschodu niż w Europie i Stanach Zjednoczonych. W Polsce liczba zachorowań nie jest dokładnie ustalona, w Europie i Stanach Zjednoczonych przypada 10–29 nowych przypadków rocznie. Choroba dotyka znacznie częściej ludzi starszych, a także osoby w wieku 15–30 lat. Obserwuje się bimodalny rozkład zachorowań [1]. Różna zapadalność na ten rodzaj niedokrwistości w różnych krajach nie ma prawdopodobnie większego związku z czynnikami genetycznymi i klimatycznymi. Prawdopodobnie zależy to od warunków ekologicznych (zanieczyszczenia środowiska szkodliwymi mielotropo-

wo substancjami chemicznymi), różnej częstości stosowania niektórych leków oraz ekspozycji na zakażenia, szczególnie wirusowe [1].

Niedokrwistość aplastyczna jest stanem głębokiego upośledzenia czynności krwiotwórczej szpiku, polegającym na zaniknięciu komórek układu czerwonego, granulocytowego i płytkotwórczego. Konsekwencją tego upośledzenia jest pancytopenia (leukopenia często z granulocytopenią, niedokrwistość i małopłytkowość). Obraz szpiku jest ubogokomórkowy, w którym oprócz limfocytów, komórek podścieliska i niewielkich komórek hemopoetycznych znajduje się jedynie tkanka tłuszczowa [1, 2].

Aplazja szpiku może mieć charakter samoistny, to znaczy taki, w którym nie można wskazać przyczyny wywołującej chorobę oraz wtórny, spowodowany okre-

ślonym czynnikiem etiologicznym [1, 2]. Samoistna pancytopenia z aplazją szpiku powstaje na skutek uszkodzenia krwiotwórczych komórek macierzystych, obecności komórek nieprawidłowych, nieprawidłowego układu mikronaczyniowego szpiku, zahamowania wzrostu komórek przez nieprawidłowy klon komórkowy, zaburzenia kooperacji między różnymi komórkami lub między komórkami i czynnikami humoralnymi pobudzającymi lub hamującymi różnicowanie [2]. Natomiast postaci wtórne — objawowe, nabyte — rozwijają się pod wpływem rozmaitych substancji chemicznych, wielu leków, promieniowania jonizującego czy czynników zakaźnych.

Objawy kliniczne aplazji zależą od dominującego uszkodzenia szpiku. W obrazie klinicznym może dominować skaza krwotoczna spowodowana małopłytkowością (wybroczyny, wylewy podskórne, krwawienia z błon śluzowych) lub objawy związane z ciężką niedokrwistością (duszność, bóle i zawroty głowy, zaburzenia koncentracji i sprawności fizycznej, bóle wieńcowe, zaburzenia rytmu serca) bądź związane z leukopenią powtarzające się zakażenia, od niewielkich ropnych zmian skórnych lub nawracających zakażeń gardła aż do ciężkiej posocznicy włącznie [1, 3, 4].

Anemia aplastyczna ujawnia się, gdy rozwijają się objawy zależne od niedoboru komórek krwi lub gdy zapotrzebowanie na elementy morfotyczne krwi obwodowej przekraczają możliwości kompensacyjne szpiku kostnego. Choroba nierzadko rozpoznawana jest przypadkowo podczas badań kontrolnych krwi obwodowej. Wyróżnia się 3 postaci kliniczne AA: łagodną, średniociężką i ciężką. Ścisłe zdefiniowana jest tylko postać ciężka (SAA, *severe aplastic anaemia*) [1]. Charakteryzuje ją obniżenie stężenia granulocytów ($< 500/\text{mm}^3$), płytek krwi ($< 20\,000/\text{mm}^3$), retikulocytów ($< 1\%$). W trepanobiopacie stwierdza się wyraźną skąpomórkowość poniżej 25% normy lub umiarkowaną skąpomórkowość — 25–50% normy z odsetkiem komórek hematopoetycznych poniżej 30% [3]. Postać ciężka jest stanem zagrożenia życia, a chorzy wymagają leczenia w ośrodku hematologicznym [2].

Powyższe objawy mogą występować łącznie w różnym nasileniu i prowadzić do śmierci chorego. Celem terapii jest zapobieganie powikłaniom pancytopenii oraz ustanowienie wydolnej hematopoezy zewnątrzpochodnej (przeszczep szpiku allogenicznego) lub wewnątrzpochodnej (odblokowanie produkcji krwinek zablokowanej przez mechanizm autoimmunizacyjny) [5]. W pierwszej kolejności niezbędna jest izolacja chorego z zachowaniem środowiska ubogobakteryjnego w sali jednoosobowej, wyleczenie wszystkich miejscowych infekcji, natychmiastowe leczenie występujących infekcji zgodnie z zasadami dla chorych pozbawionych odporności, przetaczanie masy płytkowej filtrowanej, na-

promieniowanej, ubogoleukocytarnej po zastosowaniu leczenia immunosupresyjnego [liczba płytek krwi (Plt) $< 20\,000/\text{mm}^3$], przetaczanie masy krwinkowej filtrowanej [hematokryt (Ht) $< 25\%$ lub $< 30\%$, jeśli chory jest źle zaadaptowany] [6]. Kolejny rodzaj terapii uzależniony jest od wieku chorego i posiadania rodzeństwa zgodnego z chorym w zakresie antygenów HLA. U chorych poniżej 20. roku życia, posiadających zgodnego dawcę rodzinnego leczeniem z wyboru jest przeszczepienie szpiku kostnego. U chorych w wieku 20–30 lat posiadających również zgodnego dawcę rodzinnego dokonuje się skierowania na przeszczepienie szpiku kostnego po szczegółowej ocenie ryzyka tego postępowania. Pozostali chorzy powyżej 30. roku życia i nieposiadający zgodnego dawcy rodzinnego kwalifikowani są do intensywnego leczenia immunoablacyjnego obejmującego leczenie immunosupresyjne, którego celem jest zahamowanie procesu niszczonego hematopoezy [7]. Leczenie to polega na zastosowaniu surowicy antytymocytarnej (ATG) lub antylimfocytarnej (ALG) i/lub cyklosporyny A [2, 7–9]. W czasie tej terapii chorzy powinni otrzymywać metyloprednizolon w celu zapobiegania odczynom uczuleniowym i chorobie posurowiczej. Jeżeli w czasie 3 miesięcy od zakończenia pierwszego kursu leczenia nie nastąpi remisja, stosuje się terapię drugiego rzutu. Ma ona zastosowanie u chorych powyżej 30. roku życia opornych na wcześniejsze leczenie i posiadających dawcę rodzinnego, leczenie to zmierza do allogenicznego przeszczepu szpiku. U chorych poniżej 30. roku życia, również opornych na leczenie, nieposiadających dawcy rodzinnego poszukuje się dawcy niespokrewnionego lub krwi pępowinowej (w przeciwnym przypadku stosuje się leczenie bardzo dużymi dawkami cyklofosfamid); u chorych powyżej 30. roku życia nieposiadających dawcy rodzinnego i opornych na dotychczasowe leczenie powtórzenie terapii lub leczenie bardzo dużymi dawkami cyklofosfamid. Rokowanie w AA zależy od sposobu terapii. W niektórych przypadkach SAA może przejść w nocną napadową hemoglobinurię (PNH, *paroxysmal nocturnal hemoglobinuria*), zespół mielodysplastyczny (MDS, *myelodysplastic syndrome*) lub ostrą białaczkę mieloblastyczną (AML, *acute myelogenous leukemia*) [10].

Cel pracy

Celem niniejszej pracy jest przedstawienie problemów zdrowotnych młodego chorego z SAA. W związku z tym postawiono szereg pytań:

- w jakich okolicznościach rozpoznano chorobę?
- jaki był przebieg choroby i jaką terapię zastosowano?
- jakie problemy biopsychospołeczne występowały u badanego chorego?
- w jaki sposób schorzenie wpływało na funkcjonowanie chorego?

Materiał i metody

Za pomocą metody analizy indywidualnego przypadku opisano historię choroby pacjenta, u którego zdiagnozowano anemię aplastyczną. W badaniu zastosowano wywiad z chorym i personelem medycznym, analizę dokumentacji medycznej oraz prowadzono obserwację.

Opis przypadku

Pacjent lat 20, student, zamieszkały z ojcem. W dzieciństwie wychowywany był przez matkę i babcię.

Chory jest osobą towarzyską, często spotyka się z przyjaciółmi. Wiedzie nieregularny tryb życia, odżywia się nieracjonalnie (posiłki typu *fast food*, napoje energetyzujące), nigdy nie palił papierosów, jednak często przebywa w towarzystwie palaczy, alkohol spożywa w umiarkowanych ilościach kilka razy w miesiącu.

Ponadto pacjent od 5. roku życia choruje na astmę alergiczną, jest pod opieką lekarza alergologa, na stałe przyjmuje glikokortykosteroidy wziewne.

Przebieg leczenia

Kwiecień (1 hospitalizacja – 13 dni)

Z powodu utrzymujących się od około 2 miesięcy objawów osłabienia, sennaści, pogorszenia tolerancji wysiłku fizycznego, bólu głowy z szumami w uszach, kołatania serca oraz nawracających infekcji górnych dróg oddechowych z temperaturą w granicach 38,7°C, pacjent wykonał w warunkach ambulatoryjnych badanie morfologiczne krwi. Badanie wykazało znaczne odstępstwa od normy, z powodu których lekarz rodzinny skierował pacjenta na oddział hematologii celem dalszej diagnostyki.

Przy przyjęciu powłoki skórne były blade, bez cech skazy krwotocznej.

Badania laboratoryjne wykonane na oddziale hematologii wykazały: Hb 7,7 g/dl; Ht 22,7%; RBC 2,05 mln/mm³; Plt 16 000/mm³, agranulocytoza rzędu 1 tys./mm³. W rozmazie nie stwierdzono form patologicznych, OB 35 mm. W badaniach biochemicznych stwierdzono podwyższone stężenie LDH, żelazo w normie z tendencją wzrostową, w moczu obecne liczne erytrocyty wylugowane.

W trakcie pobytu na oddziale wykonano biopsję cienkoigłową i trepanobiopsję szpiku.

Wynik badania cytologicznego szpiku: Preparat bardzo skąpokomórkowy. Obecność utkania szpikowego stwierdza się co kilkanaście pól widzenia. Jest to głównie resztkowe utkanie układu erytrocytotwórczego i granulocytotwórczego. W całości obraz niejednoznaczny do interpretacji cytologicznej.

W preparacie histopatologicznym szpiku stwierdzono: Biopsja łącznej długości 16 mm, obejmuje 12 przestrzeni międzybełeczkowych. Komórkowość szpiku

bardzo niska, poniżej 5%, przeważająca część przestrzeni międzybełeczkowych opustoszała z utkania hemopoety, jedynie obserwuje się rozproszone śródmiąższowo nieliczne komórki erytroidalne, mieloidalne oraz limfocyty.

Na podstawie wyników cytologii preparatu szpiku oraz trepanobiopsji ustalono wstępne rozpoznanie jako AA o niejasnym podłożu.

Oznaczono również stosunek limfocytów CD4/CD8, który był prawidłowy, test sacharozowy (celem wykluczenia NNH) był ujemny.

Pobrano krew na oznaczenie haptoglobiny i wirusa cytomegalii (CMV, *cytomegalovirus*).

Zastosowane leczenie

W trakcie hospitalizacji w oczekiwaniu na wyniki (biopsji i trepanobiopsji) włączono leki krwiotwórcze (iniekcje wit. B₁₂, wit. B₆, kwas foliowy, cykloaminą), uzyskując niewielką poprawę parametrów czerwono-krwinkowych. Chory dodatkowo wymagał suplementacji masy erythrocytarnej i płytkowej (2 j. masy erythrocytarnej napromieniowanej, ubogoleukocytarnej, 3 j. masy płytkowej z separatora, napromieniowanej, ubogoleukocytarnej), po przetoczeniach objawy anemizacji ustąpiły. W trakcie przetoczeń powikłania nie wystąpiły.

Badany został wstępnie poinformowany o rodzaju schorzenia, konieczności leczenia, zmianie trybu życia i wiążących się z chorobą ograniczeniach.

W oczekiwaniu na wyniki badań z zaleceniem kontroli pacjent w dobrym stanie zdrowia został wypisany do domu. Według kryteriów morfologii nie spełniał warunków głębokiej aplazji. Został zakwalifikowany do dalszej oceny i decyzji terapeutycznych.

Maj (2 hospitalizacja – 7 dni)

W trakcie pobytu w domu chory nie odczuwał żadnych dolegliwości, nie gorączkował, zaobserwował jedynie cechy skazy na podudziach. Pacjent został ponownie skierowany na oddział celem kontynuacji diagnostyki anemii i małopłytkowości oraz podjęcia decyzji terapeutycznych. Przy przyjęciu widoczne objawy anemizacji, skóra i śluzówki bladożółte, na podudziach widoczne cechy skazy.

Przy przyjęciu w badaniach laboratoryjnych stwierdzono: stężenie WBC 3,33 tys./mm³; RBC 2,52 mln/mm³; Hb 9,1 g/dl; Ht 26,1%; Plt 17 000/mm³.

Powtórzona trepanobiopsja szpiku potwierdziła głęboką anemię aplastyczną, jednak obraz wyników badań krwi obwodowej nie spełniał kryteriów ciężkiej aplazji — nie korelował z obrazem histologicznym szpiku. Zaobserwowano samoistne wahania wartości hemoglobiny między 8,6 g/dl a 10,0 g/dl. W kolejnych badaniach potwierdzono obecność hemoglobinurii (dwukrotnie uzyskano obniżone stężenie haptoglobiny, te-

sty Hama i sacharozowy były dodatnie). Z tego powodu zlecono diagnostykę immunofenotypową. Wyniki konsultacji wykluczyły PNH i inne wrodzone niedokrwistości hemolityczne. Rozważając allogeniczny przeszczep szpiku kostnego, zgodnie z procedurą zbadano antygeny HLA mężczyzny i jego rodziny, które niestety wykluczyły rodzinnego dawcę szpiku (pacjent posiada jedynie rodzeństwo przyrodnie). Uwzględniając wiek chorego, rozpoczęto też poszukiwanie dawcy niespokrewnionego.

Zastosowane leczenie

Choremu przetoczono 1 j. masy płytkowej bez powikłań ze strony organizmu. Badany w dość dobrym stanie zdrowia, bez cech skazy, z poziomem płytek $57\,000/\text{mm}^3$ został wypisany do domu z zaleceniem kontroli w poradni hematologicznej.

Czerwiec (3 hospitalizacja – 7 dni)

Chory został ponownie przyjęty na oddział celem suplementacji masy płytkowej z powodu małopłytkowości ($\text{Plt } 11\,000/\text{mm}^3$) i cech skazy na przedramionach. Poza objawami skazy dolegliwości nie zgłaszał, wydolny krążeniowo, fizycznie zaadaptowany do niedokrwistości.

Pozostałe wyniki: leukocyty $3,8\text{ tys.}/\text{mm}^3$; erytrocyty $2,34\text{ mln}/\text{mm}^3$; Hb $3,6\text{ g/dl}$; Ht $24,1\%$.

Zastosowane leczenie

Choremu przetoczono 1 j. masy płytkowej bez powikłań ze strony organizmu. Badany w dobrym stanie zdrowia czasowo został wypisany do domu z zaleceniem kontroli w poradni hematologicznej i konsultacji w celu kwalifikacji do leczenia immunoablacyjnego.

Lipiec (4 hospitalizacja – 12 dni)

Pacjent po raz kolejny przyjęty celem suplementacji masy płytkowej i ostatecznego podjęcia decyzji co do dalszego leczenia.

Konsultacja w Klinice Hematologii potwierdziła, że leczeniem z wyboru w tym przypadku będzie zastosowanie surowicy antylimfocytarnej (ALG, *antilymphocyte globulin*).

Poważnym problemem w planowaniu leczenia było to, że pacjent jest alergikiem (uczulony jest na pyłki traw, roztocza, kurz, sierść psa i kota), co zwiększało ryzyko powikłań leczenia, nawet przetoczenia były obciążone większym ryzykiem wystąpienia działań ubocznych.

Zastosowane leczenie

Choremu przetoczono 1 j. masy płytkowej (z separatora, napromienianej, ubogoleukocytarnej) bez powikłań. W dobrym stanie zdrowia został wypisany do domu z zaleceniem kontroli w Poradni Hematologicznej.

Sierpień (5 hospitalizacja – 10 dni)

Pacjent przyjęty na oddział z powodu małopłytkowości z cechami skazy na przedramionach i podudziach w celu suplementacji masy płytkowej oraz w celu sanacji jamy ustnej przed planowanym leczeniem immunoablacyjnym.

Pacjent konsultowany stomatologicznie. Uwidoczniono 2 potencjalne ogniska infekcji. Badany został zakwalifikowany do zabiegu ekstrakcji zębów po przygotowaniu hematologicznym.

Zastosowane leczenie

Choremu przetoczono 2 j. masy płytkowej z separatora, napromienowanej, filtrowanej oraz 2 j. masy erytrocytarnej. Po przetoczeniu płytek chory zgłosił uczucie duszności, obrzęki w okolicy dłoni i przedramion. Podano 200 mg hydrokortyzonu *i.v.*, przed kolejnymi transfuzjami zlecono osłonowo podawanie steroidu.

Lekarz prowadzący udzielił pacjentowi i jego rodzinie długiej, merytorycznie wyczerpującej informacji dotyczącej dalszego postępowania. Wyrazili oni akceptację dla proponowanego leczenia immunoablacją (ATG). W rozmowie szczególnie podkreślone zostały potencjalne efekty uboczne wyżej wymienionego leczenia, w tym możliwość wystąpienia ciężkich reakcji alergicznych.

Po uzyskaniu zgody na leczenie oraz dokonaniu sanacji jamy ustnej, podjęto decyzję o rozpoczęciu terapii. Chory został wypisany do domu na okres organizacji terapii ATG.

Sierpień do października (6 hospitalizacja – 53 dni)

Chory został przyjęty na oddział w celu suplementacji masy płytkowej oraz podjęcia leczenia surowicą antytymocytarną (ATG).

Badany i jego rodzina potwierdzili zaakceptowanie sposobu leczenia, byli świadomi możliwości wystąpienia powikłań.

Zastosowane leczenie

Aby założyć pacjentowi wkłucie centralne (CVP, *central venous pressure*), konieczne było przetoczenie masy płytkowej. Kilka minut po podłączeniu wlewu u chorego wystąpiły silna duszność, obrzęk w obrębie dróg oddechowych i kończyn górnych, ciśnienie tętnicze było nieoznaczalne. Natychmiast przerwano przetaczanie, na polecenie lekarza podłączono tlen przez maskę twarzową o przepływie 10 l/min , kroplowy wlew dożylny z $0,9\%$ NaCl, podano ampułkę adrenaliny, 500 mg hydrokortyzonu oraz 2 ampułki wapnia *i.v.* Po podaniu leków dolegliwości zmniejszyły się, a stan pacjenta znormalizował. Chory całą noc oddychał tlenem, co godzinę mierzono parametry życiowe (ciśnienie tętnicze, tętno, oddechy, saturacja).

Wykonane badania wykazały, że silny wstrząs anafilaktyczny był prawdopodobnie reakcją alergiczną na białko zawarte w podawanym preparacie. Reakcja ta wystąpiła mimo zastosowania osłony steroidowej oraz podawania wysokiej jakości masy płytkowej (z separatora, filtrowanej, napromieniowanej, ubogoleukocytarnej). W związku z przebyłym wstrząsem anafilaktycznym, rozpoczęcie leczenia immunoablacyjnego zostało odroczone. Celem zminimalizowania ryzyka kolejnego wstrząsu, do terapii włączono glikokortykosterydy *p.o.* (metypred 16 mg/d.).

Przed podjęciem dalszych decyzji odbyła się konsultacja alergologiczna. Alergolog wyraził akceptację dla proponowanego sposobu leczenia, przed rozpoczęciem kuracji zlecił podanie dodatkowo osłonowo steroidalnego oraz włączenie na stałe do terapii leków antyhistaminowych. Kolejne przetoczenie masy płytkowej w osłonie hydrokortyzonu przebiegało bez powikłań.

Z nakłucia prawej żyły szyjnej wewnętrznej pacjentowi założono wkłucie centralne. W zdjęciu rentgenowskim wykonanym po zabiegu nie zaobserwowano cech odmy, a cewnik znajdował się w rzucie żyły głównej górnej.

Immunoablacja została zaplanowana na kolejne 5 dni. Leczenie rozpoczęto po wcześniejszej premedykacji (hydrokortyzon i fenazolina). Chory znajdował się na sali wzmożonego nadzoru, podłączony do monitora. Globulina antytymocytarną (ATG) była podawana dożylnie przez pompę infuzyjną. Dzienna dawka leku wchłaniała się przez 15 godzin. W drugim dniu leczenia badany został przeniesiony na izolatkę, nadal był podłączony do monitora, przygotowany był zestaw przeciwwstrząsowy. W tym dniu pacjent zaczął odczuwać skutki uboczne leczenia immunoablacyjnego — wystąpiła biegunka, pojawiły się silne nudności oraz uogólnione obrzęki.

Choremu zlecono dietę bogatobiałkową, z wykluczeniem produktów zawierających żywe kultury bakterii, wyeliminowano świeże owoce i warzywa, a także pokarmy smażone. Mimo profilaktycznego podawania antybiotyków i leków przeciwciepliczych wystąpiła infekcja górnych dróg oddechowych i gorączka 39°C. Pobrano krew na posiew i włączono dodatkowe leki w celu opanowania infekcji (ciprinol, cefobid, biseptol). Systematycznie zaczęły też obniżać się wartości morfologii. Przy stężeniu leukocytów 0,52 tys./mm³ lekarz prowadzący zdecydował o izolacji chorego. W kolejnym badaniu stężenie leukocytów wynosiło 0,15 tys./mm³, płytek krwi 4000/mm³, w związku z czym pacjent został zabezpieczony czynnikiem wzrostu granulocytów (Granocyte₃₄). Przetoczono również masę płytkową i erytrocytarną bez powikłań ze strony organizmu. Po 7 dniach liczba leukocytów wzrosła do 1,58 tys./mm³ i izolacja została zakończona.

W 14. dobie od zakończenia procedury leczenia chory w stabilnym stanie zdrowia został wypisany do domu. Ustalono termin kolejnej hospitalizacji dla wykonania kontrolnych badań szpiku celem oceny skutków leczenia.

Zastosowane leczenie pozwoliło na uzyskanie dotychczasowej (3-letniej) remisji.

Problemy zdrowotne chorego

Poniżej przedstawiono w kolejności chronologicznej problemy chorego, zarówno te wynikające z sytuacji społeczno-rodzinnej, w której badany znalazł się w związku z chorobą, jak i z zastosowanego leczenia.

Problemy zdrowotne występujące przed leczeniem immunoablacyjnym

- Możliwość wystąpienia stanu zagrożenia życia w związku z małopłytkowością.
- Możliwość wystąpienia powikłań w wyniku obniżonej odporności (leukopenia, limfocytopenia).
- Osłabienie i ograniczenie aktywności życiowej wynikające z przebiegu choroby.
- Niepokój wywołany brakiem diagnozy.
- Lęk przed wykonaniem bolesnych badań diagnostycznych (biopsja i trepanobiopsja szpiku).
- Możliwość wystąpienia powikłań związanych z wykonaniem biopsji szpiku.
- Ból kończyny dolnej po trepanobiopsji szpiku.
- Ból oraz możliwość wystąpienia powikłań po usunięciu zęba (konieczność wyeliminowania potencjalnego źródła stanu zapalnego).
- Stan zagrożenia życia z powodu wystąpienia wstrząsu anafilaktycznego w trakcie przetaczania masy płytkowej.
- Możliwość wystąpienia powikłań w wyniku założenia wkłucia centralnego (mechanicznych i septycznych).
- Utrudnienie wypełniania ról społecznych związane z chorobą.

Problemy zdrowotne związane z zastosowanym leczeniem immunoablacyjnym

- Ryzyko wystąpienia stanu zagrożenia życia w związku z rozpoczęciem podawania surowicy antytymocytarnej.
- Nudności i biegunka.
- Gorączka spowodowana infekcją (temp. 39°C).
- Zaburzenie dobowego rytmu snu i czuwania w wyniku prowadzonej terapii.
- Uogólnione obrzęki występujące w przebiegu terapii.
- Wystąpienie powikłań z powodu pancytopenii.
- Ograniczenie kontaktu z rodziną i przyjaciółmi z powodu zakazu opuszczania separatu i nakazu krótkiego czasu odwiedzin.

- Utrudnienie wypełniania ról społecznych związane z chorobą.

Pielęgniarka odgrywa ogromną rolę w procesie diagnozowania i leczenia chorych ze schorzeniami układu krwiotwórczego. Od pielęgniarki wymaga się dużych umiejętności nie tylko w zakresie pielęgnacji ciała, ale także udzielania pomocy i wsparcia w rozwiązywaniu indywidualnych problemów pacjenta związanych ze stanem zdrowia. Prawidłowe rozpoznawanie potrzeb chorego, ich zaspokajanie, rozwiązywanie oraz prowadzenie działań edukacyjnych umożliwia zapewnienie profesjonalnej i bezpiecznej opieki.

Głównym celem opieki pielęgniarskiej nad pacjentem z niedokrwistością aplastyczną będzie zapewnienie bezpieczeństwa i zmniejszenie ryzyka wystąpienia stanu zagrożenia życia, a także niedopuszczenie lub wczesne wykrycie powikłań związanych obniżoną wartością elementów morfotycznych krwi. Interwencje pielęgniarskie będą zawierały:

- pouczenie pacjenta o konieczności pozostawania w łóżku;
- nawiązanie kontaktu terapeutycznego z pacjentem przez szacunek, życzliwość, aktywne słuchanie;
- ograniczenie pacjentowi wysiłku adekwatnie do wydolności fizycznej, w razie potrzeby całkowite lub częściowe kompensowanie deficytów samoopieki i samopielęgnacji;
- zapewnienie warunków do odpoczynku;
- kontrolę parametrów życiowych — ciśnienie tętnicze, tętno, oddechy (dokumentowanie pomiarów);
- obserwowanie zabarwienia skóry pod kątem wystąpienia sinicy;
- obserwowanie stanu zdrowia pacjenta (pod kątem pojawienia się cech skazy: podbiegnięcia krwawe, wybroczyny na skórze, samoistne krwawienia);
- uprzedzanie i informowanie szczegółowo o każdej wykonywanej czynności oraz o planowanych badaniach czy zabiegach pielęgnacyjnych;
- każdorazowe omówienie przygotowania do badań i postępowania pacjenta po jego wykonaniu;
- podawanie leków według zaleceń lekarskich;
- podawanie na polecenie lekarskie preparatów krwiotwórczych (KKP, KKCz) w celu wyrównania niedoborów zgodnie z procedurą, tj. podłączenie wlewu w obecności lekarza, przed przetoczeniem dokonanie pomiaru ciepłoty ciała, tętna i ciśnienia tętniczego; w trakcie przetaczania początkowo przez 15 minut stała obecność przy pacjencie i obserwacja pod kątem pogorszenia stanu ogólnego (spadku ciśnienia tętniczego, hemoglobinurii, oligurii), następnie okresowa obserwacja stanu chorego;
- pouczenie pacjenta o konieczności niezwłocznego zgłaszania niepokojących objawów (dreszczy, wysypki, zaczerwienienia skóry, duszności);
- po odłączeniu zestawu ponowne dokonanie pomiaru parametrów życiowych (ciśnienie tętnicze, temperatura ciała, tętno, oddechy);
- nadzorowanie pacjenta do 12 godzin po zakończeniu przetaczania;
- codzienna kontrola morfologii krwi obwodowej na zlecenie lekarskie;
- pobieranie krwi do badań i wykonywanie iniekcji z zachowaniem szczególnej ostrożności (używanie cienkich igieł, zabezpieczenie miejsca wkłucia opatrunkiem uciskowym);
- pouczenie o konieczności ograniczenia kontaktu z osobami stanowiącymi potencjalne źródło infekcji oraz przebywania w miejscach publicznych;
- pouczenie rodziny o metodach postępowania z chorym.

Podsumowanie

Aplazja jest stanem głębokiego uszkodzenia czynności krwiotwórczej szpiku. Ma zwykle ukryty początek, często jest wykrywana przypadkowo. Ciężka postać choroby nierzadko kończy śmiercią. Przyczyną zgonu są najczęściej ciężkie zakażenia lub krwotoki z przewodu pokarmowego albo do ośrodkowego układu nerwowego [10]. W związku z tym postępowanie musi obejmować zapobieganie, monitorowanie i leczenie powikłań niewydolnej hematopoezy, ustalenie przyczyny i wdrożenie leczenia przyczynowego.

W pracy przedstawiono przypadek młodego chorego z ciężką aplazją szpiku. Choroba została wykryta przypadkowo podczas kontrolnej morfologii zleconej w przebiegu nawracających infekcji górnych dróg oddechowych. Stwierdzono wówczas pancytopenię. Szczegółowa diagnostyka na oddziale hematologii pozwoliła na postawienie rozpoznania — anemii aplastyczna o niejasnym podłożu. Pacjent był hospitalizowany 6-krotnie, spędzając na oddziale hematologicznym łącznie 102 dni. Głównym celem hospitalizacji było opanowanie klinicznych objawów niedokrwistości występujących u chorego oraz ustalenie i zastosowanie efektywnego leczenia immunoablacyjnego. W przypadku opisywanego chorego niezwykle ważne było holistyczne leczenie. Natomiast głównym zadaniem pielęgniarki była minimalizacja skutków ubocznych zastosowanej terapii i przygotowanie chorego do samoopieki.

Wnioski

1. U chorego rozpoznano kilkanaście problemów zdrowotnych o różnym charakterze. Wśród nich dominowała możliwość wystąpienia zagrożenia życia i powikłań związanych z małopłytkowością, leukopenią, limfocytopenią, prowadzoną terapią oraz wstrząs anafilaktyczny.

2. Choremu trudno było się pogodzić z ograniczeniami wynikającymi z choroby. Świadomie wyraził zgodę na leczenie i mimo licznych dolegliwości podchodził do niego pozytywnie, rozumiejąc, że jest to dla niego jedyna szansa na powrót do normalnego funkcjonowania.
3. Chory w wyniku podjętych działań leczniczo-pielęgnacyjnych, opuszczając szpital w stanie stabilnym, był zdolny do samoopieki, posiadał wystarczającą wiedzę dotyczącą codziennej aktywności życiowej, stosowania diety, zażywania zaleconych leków oraz regularnych badań kontrolnych.

Postulat

Chorzy z AA wymagają wsparcia emocjonalnego i informacyjnego, ponadto przed leczeniem i w jego trakcie powinni mieć zapewnioną stałą opiekę psychologiczną.

Piśmiennictwo

1. Janicki K. (red.). *Hematologia kliniczna*. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2001.
2. Gurion R., Gafter-Gvili A., Paul M. i wsp. Hematopoietic growth factors in aplastic anemia patients treated with immunosuppressive therapy-systematic review and meta-analysis. *Haematologica* 2009; 94 (5): 712–719.
3. Kasznicki M., Robak T. Niedokrwistości aplastyczne. W: Robak T. (red.). *Hematologia kliniczna w zarysie*. T. CCLIV, Wydawnictwo Uniwersytetu Medycznego w Łodzi, Łódź 2003: 76–82.
4. Malinowska-Lipień I., Wojnar-Gruszka K. Opieka nad pacjentem z niedokrwistością aplastyczną. W: Czupryna A., Wilczek-Rużyczka E. (red.). *Wybrane zagadnienia pielęgniarstwa specjalistycznego*. Wydawnictwo Wolters Kluwer, Warszawa 2010: 283–295.
5. Bacigalupo A., Passweg J. Diagnosis and treatment of acquired aplastic anemia. *Hematol. Oncol. Clin. North. Am.* 2009; 23 (2): 159–170.
6. Robak T., Jędrzejczak W. Standard postępowania w aplazji szpiku (niedokrwistości aplastycznej). www.esculap.pl/HEM/pub.html, data: 19.03.2009 r.
7. Piątkowska-Jakubas B., Zawirska D., Skotnicki A.B. Wyniki terapii skojarzonej: ATG, cyklosporyna, G-CSF, sterydy u chorych z ciężką niedokrwistością aplastyczną, *Acta Haematologica Polonica* 2001; 32 (1): 87–95.
8. Terasako K., Sato K., Sato M., i wsp. The effect of different ATG preparations on immune recovery after allogeneic hematopoietic stem cell transplantation for severe aplastic anemia. *Hematology* 2010; 15 (3): 165–169.
9. Gafter-Gvili A., Ram R., Gurion R. i wsp. ATG plus cyclosporine reduces all-cause mortality in patients with severe aplastic anemia — systematic review and meta-analysis. *Acta Haematol.* 2008; 120 (4): 237–243.
10. Bagby G.C., Meyers G. Myelodysplasia and acute leukemia as late complications of marrow failure: future prospects for leukemia prevention. *Hematol. Oncol. Clin. North Am.* 2009; 23 (2): 361–376.